

۱- استادیار گروه فوق تخصصی بیماری‌های قلب و عروق، دانشگاه علوم پزشکی ایران

* نشانی نویسنده مسؤول: تهران، شهرک قدس، بلوار ایوانک شرق، ستاد مرکزی وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی، طبقه هفتم، مرکز مطالعات و توسعه آموزش علوم پزشکی

تلفن: ۰۹۱۲۱۵۹۲۰۶۸

نشانی الکترونیکی:

s.kazemi@behdasht.gov.ir

مجله علمی سازمان نظام پزشکی جمهوری اسلامی ایران، دوره ۳۱، شماره ۴، زمستان ۱۳۹۲: ۳۷۲-۳۷۷

• مقاله گزارش موردی کد مقاله: ۳۶

چکیده

زمینه: تترالوژی فالوت، شایع‌ترین بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک در بیماران با سن بیشتر از یک‌سال محسوب می‌گردد و تقریباً ۱۰ درصد از موارد بیماری مادرزادی قلبی را تشکیل می‌دهد، به طوری که در هر صد هزار تولد زنده، سه نوزاد به این عارضه دچار می‌گردند. این بیماری به عنوان یک بیماری کشنده محسوب نمی‌شود، ولی چنانچه تحت درمان قرار نگیرد، میزان مرگ‌ومیر مبتلایان به آن تا سن ۴۰ سالگی به ۹۵٪ خواهد رسید.

روش کار: آقای ۳۵ سال‌های است که مبتلا به بیماری تترالوژی فالوت می‌باشد و از سن یک سالگی تاکنون، ۴ نوبت بستری شده و تحت عمل جراحی ترمیمی قرار گرفته است. در نهایت، در سن ۲۷ سالگی تعویض دریچه‌ی میترا با دریچه‌ی مصنوعی سنت جود ۳۱ به همراه دکورتیکاسیون بطنی، برای وی انجام گردید.

نتیجه‌گیری: تمام نوزادان مبتلا به تترالوژی فالوت، نیاز به جراحی ترمیمی دارند. بدون درمان جراحی، اکثر آنها در سنین کودکی جان خود را از دست خواهند داد. ۶۶٪ افراد مبتلا، تا سال اول زندگی، ۴۰٪ تا سه سالگی، ۱۱٪ تا ۲۰ سالگی، ۶٪ تا ۳۰ سالگی و تنها ۳٪ تا ۴۰ سالگی زنده خواهند ماند. انجام جراحی ترمیمی کامل در بزرگسالان درمان نشده، می‌تواند نتایج قابل قبولی داشته باشد.

واژگان کلیدی: بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک، تترالوژی فالوت، تشخیص، درمان جراحی ترمیمی

مقدمه

در هر ۱۰۰ الی ۱۵۰ تولد زنده، یک مورد با اختلالاتی در ساختار قلب مشاهده می‌شود که شیوع آن در جنس مذکر کمی بالاتر گزارش شده است. آمار ذکر شده در طول سال‌های اخیر تغییری نداشته، ولی تخمین زده شده است که میزان مرگ‌ومیر ناشی از بیماری قلبی مادرزادی در طول ۲۵ سال اخیر در حدود ۴۰٪ کاهش یافته و گروه سنی زیر ۵ سال، بالاترین نرخ مرگ‌ومیر را دارند [۱]. از این میان، تترالوژی فالوت که در سال ۱۸۸۸ میلادی توسط یک پزشک فرانسوی به نام **Falot Arthur Louis-Etienne** توصیف و نامگذاری شده است [۲]، شایع‌ترین بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک [۳] و شایع‌ترین اختلال قلبی مادرزادی در بیماران با سن بیشتر از یک‌سال محسوب می‌گردد و حدود ۱۰ درصد از کل موارد بیماری قلبی مادرزادی را تشکیل می‌دهد [۱]. در هر صد هزار تولد زنده، سه نوزاد به این عارضه مبتلا هستند [۴]. این بیماری شامل چهار جزء: الف) نقص دیواره بین بطنی (VSD)، ب) سوارشدگی (riding Over) شریان آئورت، ج) تنگی مجرای خروجی بطن راست (RVOT) و د) هیپرتروفی بطن راست (RVH) می‌باشد [۵]. شدت نقص در هر یک از این چهار جزء، می‌تواند متغیر باشد که مستقیماً تظاهرات بالینی بیماری را متأثر می‌سازد [۶]. تترالوژی فالوت با تغییرات مشخص فیزیولوژیکی، پاتوفیزیولوژیکی و علائم بیماری مشخص می‌گردد و پیشرفت آن به شدت انسداد مجرای خروجی بطن راست بستگی دارد [۱]. تجزیه و تحلیل سی‌توژنتیک ممکن است حذف یک بخش از کروموزوم باند ۲۲q۱۱ (منطقه DiGeorge بحرانی) را نشان دهد [۷]. این بیماری به عنوان یک بیماری کشنده محسوب نمی‌شود، اما چنانچه تحت درمان قرار نگیرد، میزان مرگ‌ومیر مبتلایان تا سن ۴۰ سالگی، ۹۵٪ خواهد بود [۸،۹].

آقای ۳۵ سال‌های است که در هنگام مراجعه به اورژانس از طپش قلب و تنگی نفس فعالیتی کلاس ۳ (III=FC DOE) شکایت داشت و در معاینه‌ی اولیه، علائم حیاتی وی عبارت بود از: فشار خون سیستولیک = ۱۳۰ میلی‌متر جیوه، فشار خون دیاستولیک = ۸۰ میلی‌متر جیوه، تعداد ضربان قلب = ۱۵۰ ضربه در دقیقه، سرعت تنفس = ۱۸ نفس در دقیقه و درجه حرارت = ۳۷ درجه‌ی سلسیوس. بیمار، مبتلا به اختلال قلبی مادرزادی سیانوتیک از نوع تترالوژی فالوت به همراه شریان ریوی هیپوپلاستیک بود که برای اولین بار در سن یک سالگی (سال ۱۳۵۶) تشخیص داده شد. در آن زمان، جراحی ترمیمی کامل به علت تنگی متعدد شرایین ریوی محیطی، صورت نگرفت. مشخصات اختلال قلبی بیمار در آن زمان، عبارت بود از: نقص دیواره بین بطنی (با سایز خفیف تا متوسط)، نقص دیواره بین دهلیزی از نوع Secundum با اندازه بزرگ، تنگی شریان ریوی و تنگی دریچه‌ای و فوق دریچه‌ای ریوی به همراه افزایش فشار سیستمیک بطن راست، سندروم دریچه‌ی میترال فلاپی (Syndrome Valve Mitral Floppy) همراه با نارسایی دریچه میترال با شدت ۲+ الی ۳+، سوار شدگی (riding Over) شریان آئورت (حداکثر ۵۰٪)، قرار گرفتن قوس آئورت در سمت راست آئورت صعودی و هیپرتروفی وسیع در کل دیواره بطن راست. بنا به شرایط بالینی که بیمار در این سن داشت، بستری گردید و برای اولین بار در سال ۱۳۵۶ تحت عمل جراحی قلب و تعبیه شانت واترسون (Waterson) قرار گرفت.

چهارده سال بعد، در سن ۱۵ سالگی، برای دومین بار بستری شد. در این سن که شرایط بالینی مناسب‌تر و وضعیت با ثبات‌تری پیدا کرده بود، بعد از معاینه و انجام بررسی‌های لازم، جراحی قلب باز که شامل جراحی ترمیمی کامل بود، انجام گردید. مشخصات نوار قلب بیمار (شکل شماره ۱) در زمان قبل از عمل جراحی عبارت بود از: ریتم سینوسی نرمال، بلوک شاخه‌ی راست (RBBB) و هیپرتروفی هر دو بطن راست و چپ (BVH).

در اواخر دی ماه سال ۱۳۸۲ یعنی در سن ۲۷ سالگی، وی مجدداً به علت تنگی نفس فعالیتی کلاس ۳ (III=FC DOE)، بستری و تحت کاتتریزاسیون قلبی قرار گرفت. اطلاعات به دست آمده در طی کاتتریزاسیون عبارت بود از: فشار سیستولیک بطن چپ = ۱۱۰ میلی‌متر جیوه، فشار دیاستولیک بطن چپ = ۱۰-۰ میلی‌متر جیوه، فشار سیستولیک بطن راست = ۱۱۶ میلی‌متر جیوه، فشار دیاستولیک بطن راست = ۱۵-۰ میلی‌متر جیوه، فشار سیستولیک شریان آئورت = ۱۱۰ میلی‌متر جیوه، فشار دیاستولیک شریان آئورت = ۶۵ میلی‌متر جیوه، فشار متوسط دهلیز راست = ۱۳ میلی‌متر جیوه، فشار موج a = ۱۸ میلی‌متر جیوه، فشار موج v = ۱۲ میلی‌متر جیوه. میزان اشباع اکسیژن خون داخل هر یک از حفرات قلبی بر حسب درصد، عبارت بود از: گردش خون شریانی سیستمیک = ۸۸٪، قسمت بالایی دهلیز راست = ۶۹٪، قسمت میانی دهلیز راست = ۷۰٪، قسمت پائینی دهلیز راست = ۷۱-۷۲٪، بطن راست = ۷۱-۷۲٪، سیاهرگ اجوف فوقانی = ۶۳-۶۲٪ و سیاهرگ اجوف تحتانی = ۶۸٪.

در سال ۱۳۸۲ بیمار، تحت عمل جراحی ترمیمی بستن مجدد نقص دیواره بین دهلیزها و بطن‌ها، ترمیم نارسایی دریچه میترال و ترمیم تنگی شریان ریوی (رزکسیون اینفاندیبولوم) قرار گرفت. وی مجدداً ۴ سال بعد، در سن ۳۱ سالگی با هوشیاری کامل و شکایت از طپش قلب و تنگی نفس فعالیتی کلاس ۳ (III=FC DOE) بستری گردید. علائم حیاتی او در زمان بستری، عبارت بود از: فشار خون سیستولیک = ۱۳۰ میلی‌متر جیوه، فشار خون دیاستولیک = ۸۰ میلی‌متر جیوه، تعداد ضربان قلب = ۱۵۰ ضربه در دقیقه، سرعت تنفس = ۱۸ نفس در دقیقه، در نوار قلب وی (شکل شماره ۲): تاکیکاردی سینوسی همراه با کمپلکس‌های بطنی پهن، و در معاینه‌ی بالینی: کاهش صداهای ریوی در قواعد هر دو ریه و ناحیه میانی ریه چپ، تندرینس خفیف در قسمت فوقانی و راست شکم وجود داشت. نشانه‌های دیگری نیز همچون: ادم گودهگذار در اندام‌های تحتانی و هموگلوبین = ۱۰ گرم در دسی‌لیتر موجود بود. هنگام بستری در بخش، ریتم قلبی بیمار تبدیل به فلاتر دهلیزی شد که با تجویز آمیودارون مجدداً به ریتم سینوسی برگشت، ولی به علت بروز اختلال در ترانس آمینازهای کبدی (ALT=۷۰) تجویز آمیودارون قطع شد. بعد از پایدار شدن وضعیت بالینی، معاینات مجدد به عمل آمد که افزایش شدت ضربان قلب، قلب هیپرینامیک و جابه

جایی قلب به سمت چپ را نشان می‌داد. در سمع، صداهای قلبی به صورت: صدای اول (S1) نرم، جداشدگی پهن اجزاء صدای دوم (Wide Splitting) و بلندی جزء ریوی صدای دوم (Loud P2) شنیده می‌شد. سایر نشانه‌های قلبی عبارت بود از: ۱) سوفل سیستولیک با شدت ۳/۶ بعد از صدای اول قلب که به صورت وزشی (blowing) و با فرکانس بالا (pitched high) بود، و حداکثر صدا در نوک قلب (آپکس) شنیده می‌شد که به ناحیه زیر بغل چپ انتشار می‌یافت. ۲) یک سوفل سیستولیک با شدت ۲/۶، با فرکانس بالا و حداکثر صدا در فضای چهارم بین دنده‌ای در حاشیه‌ی راست جناغ قفسه‌ی سینه که هنگام دم تشدید می‌یافت و ۳) وجود یک سوفل سیستولیک جهشی و دیاستولیک ورزشی و کاهش یابنده (دکرنندو) در فضای دوم بین دنده‌ای چپ.

در رادیوگرافی ساده‌ی قفسه‌ی سینه (شکل شماره ۳)، بزرگی سایه‌ی قلب مشهود بود. در اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک و اکوکاردیوگرافی از طریق مری، کسر جهشی (EF) = ۴۵-۵۰٪ و بزرگ شدگی شدید به همراه اختلال عملکرد سیستولیک متوسط تا شدید بطن راست، نارسایی شدید اکسنتریک دریچه میترال، اختلال لت قدامی دریچه میترال از نوع flial و میگزوماتوس، همراه با سوراخ‌شدگی کوچک (۳-۴ میلی‌متر) پایه لت قدامی دریچه میترال، نارسایی متوسط درچه تریکوسپید با حداکثر گرادیان ۵۵ میلی‌متر جیوه (PG=55mmHg)، هیپرتانسون متوسط تا شدید شریان ریوی (PAP=65mmHg)، نارسایی خفیف دریچه آئورت، فقدان نقص باقیمانده‌ی بین بطنی، عدم وجود لخته در دهلیز چپ و گوشک دهلیز چپ، و نارسایی شدید دریچه ریوی را تأیید می‌کرد.

مختصات مهم به دست آمده در اکو عبارت بود از: قطر داخلی بطن چپ در انتهای دیاستول = ۴/۸ سانتی‌متر، قطر داخلی بطن چپ در انتهای سیستول = ۲/۸ سانتی‌متر، قطر داخلی بطن راست در انتهای دیاستول = ۴/۴ سانتی‌متر، قطر دهلیز چپ = ۵/۸ سانتی‌متر و مساحت دهلیز چپ = ۴۰ سانتی‌متر مربع.

در نهایت، چهارمین عمل جراحی در آبان ماه سال ۱۳۸۶ انجام شد که در طی آن، تعویض دریچه میترال با دریچه مصنوعی سنت جود ۳۱ و تعویض دریچه پولمونر با ماده بیولوژیکی ۲۳ به همراه دکورتیکاسیون بطن راست انجام گرفت.

بحث و نتیجه‌گیری

میزان بروز بیماری‌های قلبی مادرزادی سیانوتیک و غیر سیانوتیک، ۷ در هر ۱۰ هزار تولد زنده می‌باشد. در صورت عدم درمان این بیماران، ۱۰ تا ۱۵ درصد آنها می‌توانند سنین بزرگسالی را تجربه کنند [۱۰]. شایع‌ترین اختلال قلبی مادرزادی سیانوتیک، پس از دوران کودکی، بیماری تترالوژی فالوت است [۱۱ و ۱۰]. این بیماری اغلب در دوران شیرخوارگی یا بلافاصله پس از آن تشخیص داده می‌شود. با این حال، ممکن است در مراحل بعدی زندگی نیز تشخیص داده شود. بسته به شدت بیماری، انواعی از نقص‌های ساختاری قلب وجود خواهد داشت. با تشخیص به موقع و پس از درمان مناسب، بسیاری از کودکان مبتلا، زندگی نسبتاً عادی را سپری خواهند نمود، هر چند به مراقبت‌های پزشکی منظم نیازمند بوده و ممکن است در انجام فعالیت‌های ورزشی، محدودیت داشته باشند. تمام نوزادان مبتلا نیاز به جراحی ترمیمی قلب دارند. بدون جراحی و درمان صحیح، اکثر آن‌ها در دوران کودکی، جان خود را از دست خواهند داد. ۶۶٪ این افراد تا یک‌سالگی، ۴۰٪ تا سه سالگی، ۱۱٪ تا ۲۰ سالگی، ۶٪ تا ۳۰ سالگی و تنها ۳٪ تا ۴۰ سالگی زنده خواهند ماند [۱۲].

علائم بالینی بیمار عبارت است از: سیانوز و چماقی شدن (کلابینگ) انگشتان، تاکی‌کاردی، تاکی‌پنه و سیانوز شدید لب‌ها و بستر ناخن‌ها در هنگام فعالیت فیزیکی. به‌ویژه، در زمان حملات هیپرسیانوتیک (spells Hypercyanotic)، شدت تاکی‌پنه، هیپرپنه، اسیدوز متابولیک، سیانوز و تاکی‌کاردی بیشتر است و در صورت طولانی شدن این حملات، باعث ایجاد تشنج، خواب‌آلودگی (لتارژی) و مرگ می‌شود. در سمع قلب: صدای اول (S1)، طبیعی و صدای دوم (S2)، به صورت منفرد (Single) شنیده می‌شود [۱۳]. در موارد درمان نشده، معمولاً عوارض شدیدی در طول زمان ایجاد می‌شود، که ممکن است منجر به مرگ یا از کار افتادگی بیمار در اوایل دوران بلوغ شود. اغلب بزرگسالان درمان نشده، دارای تنگی نفس، خستگی زودرس در طی فعالیت فیزیکی شدید، افزایش

تعداد گلبول قرمز خون (اریتروسیتوز)، افزایش میزان چسبندگی خون (هیپروویسکوزیتی)، اختلالات انعقادی، آبسه، سکتته‌ی مغزی و اندوکاردیت می‌باشند. برای این بیماران، یک شانت بزرگ از سمت سیستم گردش خون راست به سوی سیستم گردش خون چپ تعبیه می‌شود. کاهش مقاومت عروق سیستمیک می‌تواند بیمار را در معرض خطر بالقوه افزایش اندازه و بزرگی شانت و در نتیجه، سیانوز قرار دهد و در مقابل، در صورت افزایش مقاومت عروق سیستمیک، پروفیوژن مغزی ممکن است به خطر بیافتد [۱۱].

تشخیص بیماری به کمک علائم و نشانه‌های بالینی، نوار قلب، عکس ساده قفسه سینه و اکوکاردیوگرافی داده می‌شود. جهت انجام عمل جراحی ترمیمی قلب، باید قبل از آن، آنژیوگرافی و کاتتریسیم حفرات داخل قلبی صورت گیرد [۱۴]. درمان قدیمی این بیماری عبارت بود از: تعبیه‌ی شانت سیستمیک عروق ریوی (Waterson, Taussig-Blalock) در نوزادان و کودکان مبتلا که طی دو مرحله: ۱) ترمیم قطعی در سنین ۵-۲ سالگی و ۲) ترمیم برای بیماران بدون علامت، انجام داده می‌شد [۱۰]. امروزه ترجیح داده می‌شود درمان این ناهنجاری به صورت تک مرحله‌ای صورت گیرد، زیرا عوارض کمتری در رابطه با هیپوکسی مزمن، اختلال عملکرد بطن راست، اختلال عملکرد شانت و پیشرفت انسداد بستر عروق ریوی که اکثراً در نوع درمان (دو مرحله‌ای) قدیمی دیده می‌شد، دارد. مرگ‌ومیر ناشی از جراحی در کودکان، ۳٪ و در بزرگسالان، ۵.۵-۵.۸٪ است. مطالعات نشان داده است که جراحی ترمیمی کامل در بزرگسالان درمان نشده می‌تواند نتایج قابل قبولی داشته باشد [۱۵ و ۱۱]. بیماران بزرگسال باید تحت نظارت دقیق ریتم قلبی بعد از عمل جراحی برای تشخیص هر گونه آریتمی، قرار گیرند [۱۳]. بعد از ترمیم، معمولاً در نوار قلب بیمار، الگوی بلوک شاخه‌ی راست (RBBB) را در ۱۰۰-۶۰٪ موارد خواهیم داشت [۱۲]. در برخی از بیماران، الگوی بلوک شاخه راست به همراه بلوک شاخه‌ی قدامی باندل چپ (LAHB) ممکن است بلافاصله بعد از جراحی ترمیمی ظاهر گردد [۱۰]. این افراد، مستعد ایست قلبی ناگهانی بعد از ترمیم می‌باشند [۱۰]. همچنین، احتمال جابه‌جایی بطنی بعد از جراحی ترمیمی وجود خواهد داشت [۱۲]. بروز نارسایی شریان ریوی بعد از جراحی ترمیمی، یک عامل خطر مهم محسوب می‌گردد. لذا حفظ و یا ترمیم عملکرد دریاچه ریوی به طور جدی توصیه می‌گردد [۱۶]. در بیماران مبتلا به تترالوژی فالوت که تحت عمل جراحی قرار می‌گیرند، پس از چند سال، کاهش متوسط ظرفیت عملکردی (Functional Capacity) بیمار و نیز کاهش در عملکرد ریه ملاحظه می‌شود [۱۷].

مراجع

- 1- Katarzyna MS and et al. Adult patient after correction of tetralogy of Fallot – diagnostic and therapeutic issues, Review article. Department of Cardiology, Medical University of Silesia, Katowice, Poland, 2007, p: 2.
- 2- Fallot ELA: Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleu (cyanose cardiaque). Marseille Medical 25:77-93.
- 3- Perry LW, Neill CA, Ferencz C, EUROCAT Working Party on. Congenital Heart Disease: Perspective in Pediatric Cardiology. Epidemiology of congenital heart disease, the Baltimore-Washington Infant Study 1981-89 Armonk, NY: Futura; 1993: 33-62.
- 4- Friedman WF, Silverman N. Disease of the heart, Pericardium, and pulmonary vascular bed, in: Braunwald I, Zipes DP, Libby P (eds). Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, 6th ed, 1559-62. Philadelphia W, B, Saunders; 2001, p: 1422-29.
- 5- Becker AE, Connor M, and Anderson RH: Tetralogy of Fallot: a morphometric and geometric study. American Journal of Cardiology. 1975, 35:402-412.

- 6- Goldmuntz E. The genetic contribution to congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am.* 2004; 51: 1721-1737.
- 7- Meindok, H. Longevity in tetralogy of Fallot. *Thorax* 1964, 19:12.
- 8- Abraham, K.A., Cherian, G., Dayasagar Rao, V., Sukumar, I.P., Krishnaswami, S. & John, S. Tetralogy of Fallot in adults. A report on 147 patients. *Am J Med* 1979, 66, p: 811-816.
- 9- Findlow D, Doyle E. Congenital heart disease in adults. *BJA* 1997, 78, p: 416-430.
- 10- Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med* 2000, 342(5), p: 334-342.
- 11- Baum VC, Perloff Jk. Anesthetic implications of adults with congenital heart disease. *Anesth Analg* 1993, 76, p: 1342-1358.
- 12- Atik FA, et al. Long term results of correction of Tetralogy of fallot in adulthood. *European J Cardio-Thoracic Surg* 2004, 25(2), p: 250-255.
- 13- Siwik ES, et al. Diagnostic studies. Epidemiology and genetics. In: Moss & Adams. 6th ed. Lippincott Williams & Wilkins 2001, p: 889.
- 14- Rammohan M, et al. Total correction of Tetralogy of Fallot in adults-surgical experience. *Int J Cardiol* 1998; 63(2), p: 121-128.
- 15- Gatzoulis MA et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of Tetralogy of Faloot: a multicenter study. *Lancet* 2000; 356(9234), p:975-981.
- 16- Steolting RK, Dierdorf SF. Congenital heart disease. In: Steolting's Anesthesia and co-existing disease. 4th ed. Churchill Livingstone. 2002, p: 55-57.